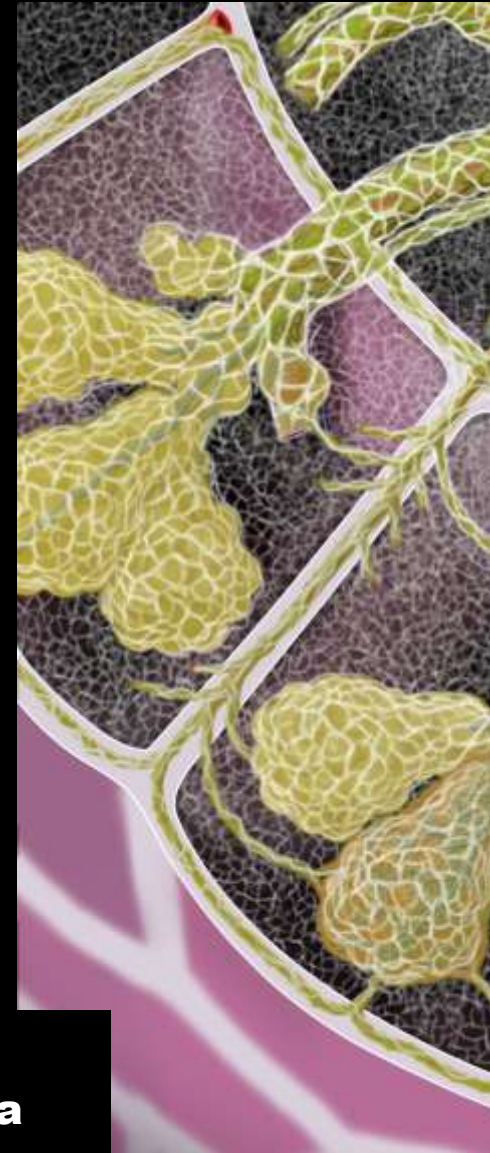
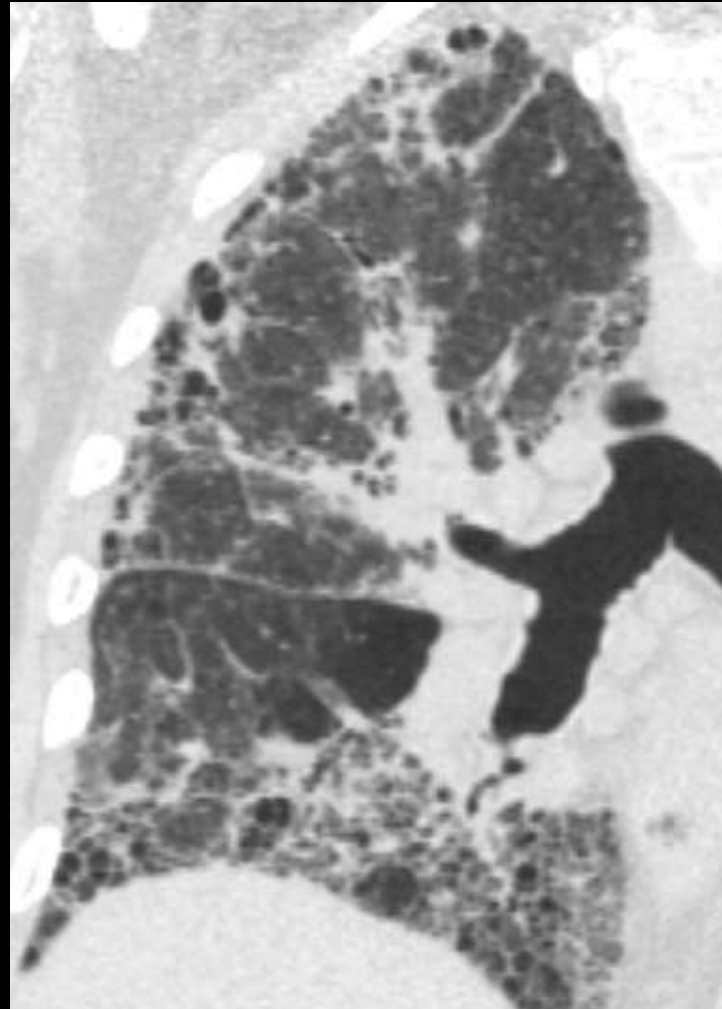
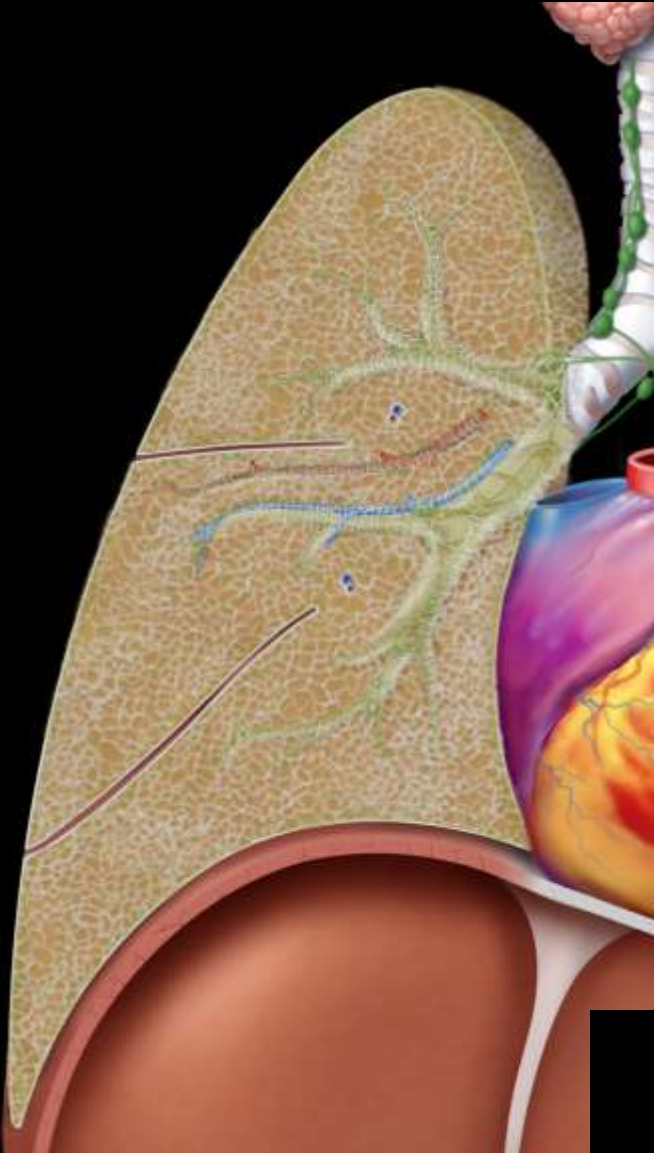


# Valoración Práctica por TCAR de la N. intersticial asociada a la esclerosis sistémica



**Dr Tomás Franquet**  
**Sección de Radiología Torácica**  
*Hospital de Sant Pau. Barcelona*

# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

- Grupo heterogéneo de enfermedades
- Daño a nivel del tejido conectivo
- Afectación pulmonar frecuente

# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

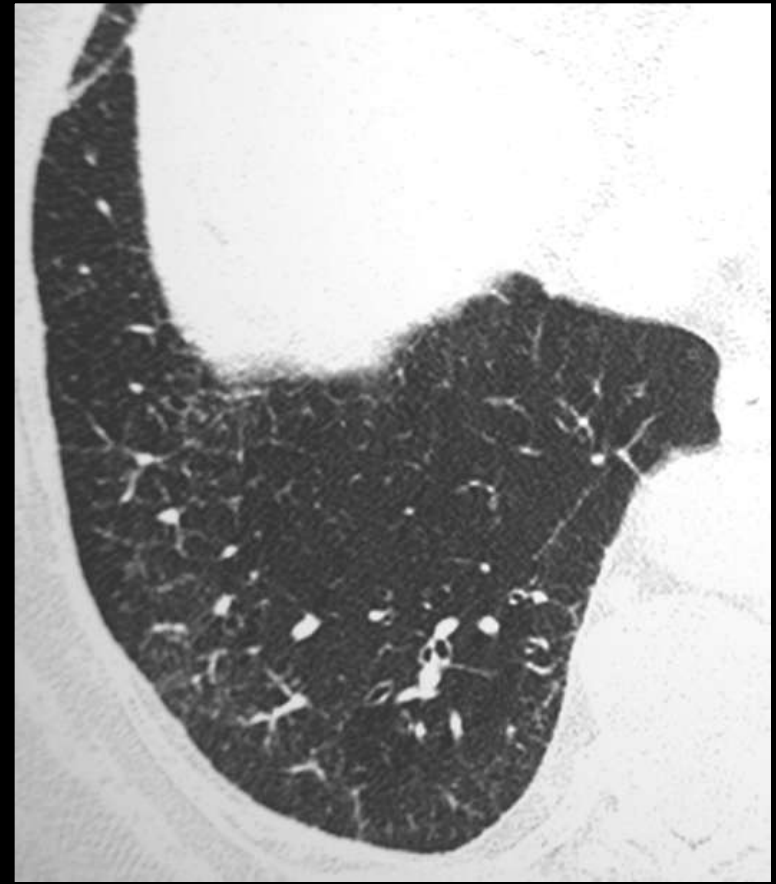
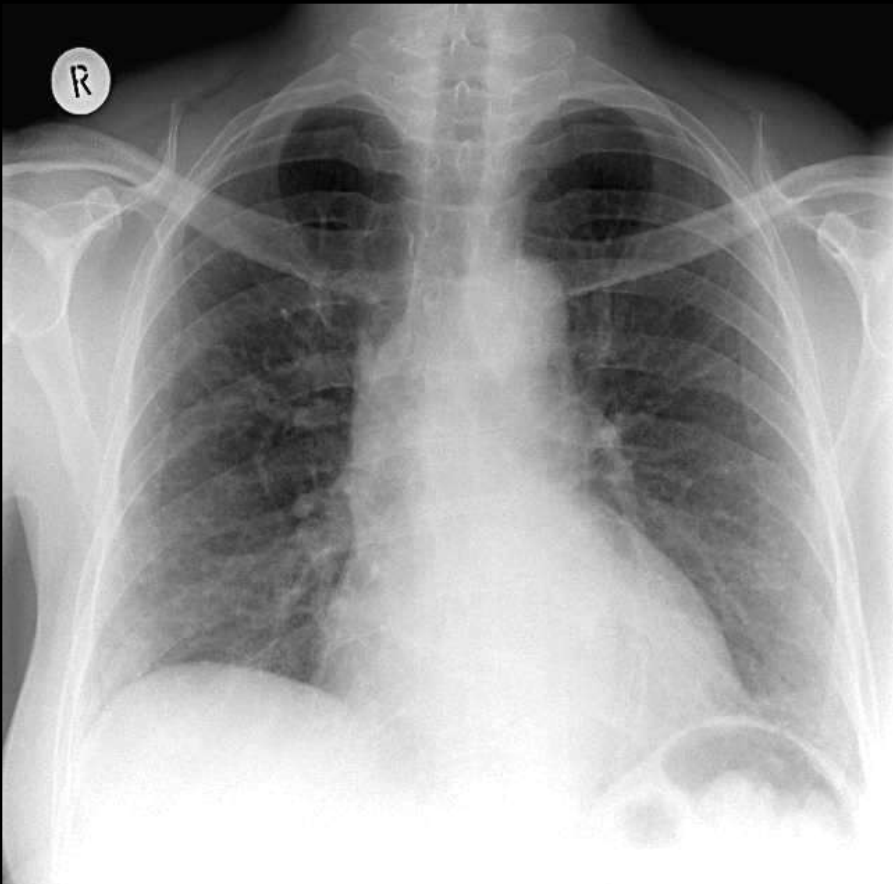
## Problemas Clínicos

- Existe afectación pulmonar ?
- Qué tipo de afectación ?
- Cual es su significado clínico ?
- Cómo llegamos al diagnóstico ?
- Que papel juega la TCAR ?
- Podemos establecer un pronóstico ?

# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

## Problemas Clínicos

*Existe afectación pulmonar ?*



### *Qué tipo de afectación pulmonar ?*

- ***Neumonía intersticial no específica***
- Neumonía intersticial usual
- Neumonía organizativa
- Neumonía intersticial linfocítica
- Enfermedad de la vía aérea

*Infección, Hemorragia, Bronquiectasias,  
Reacción a fármacos, Neoplasias, Nódulos Reumatoideos*

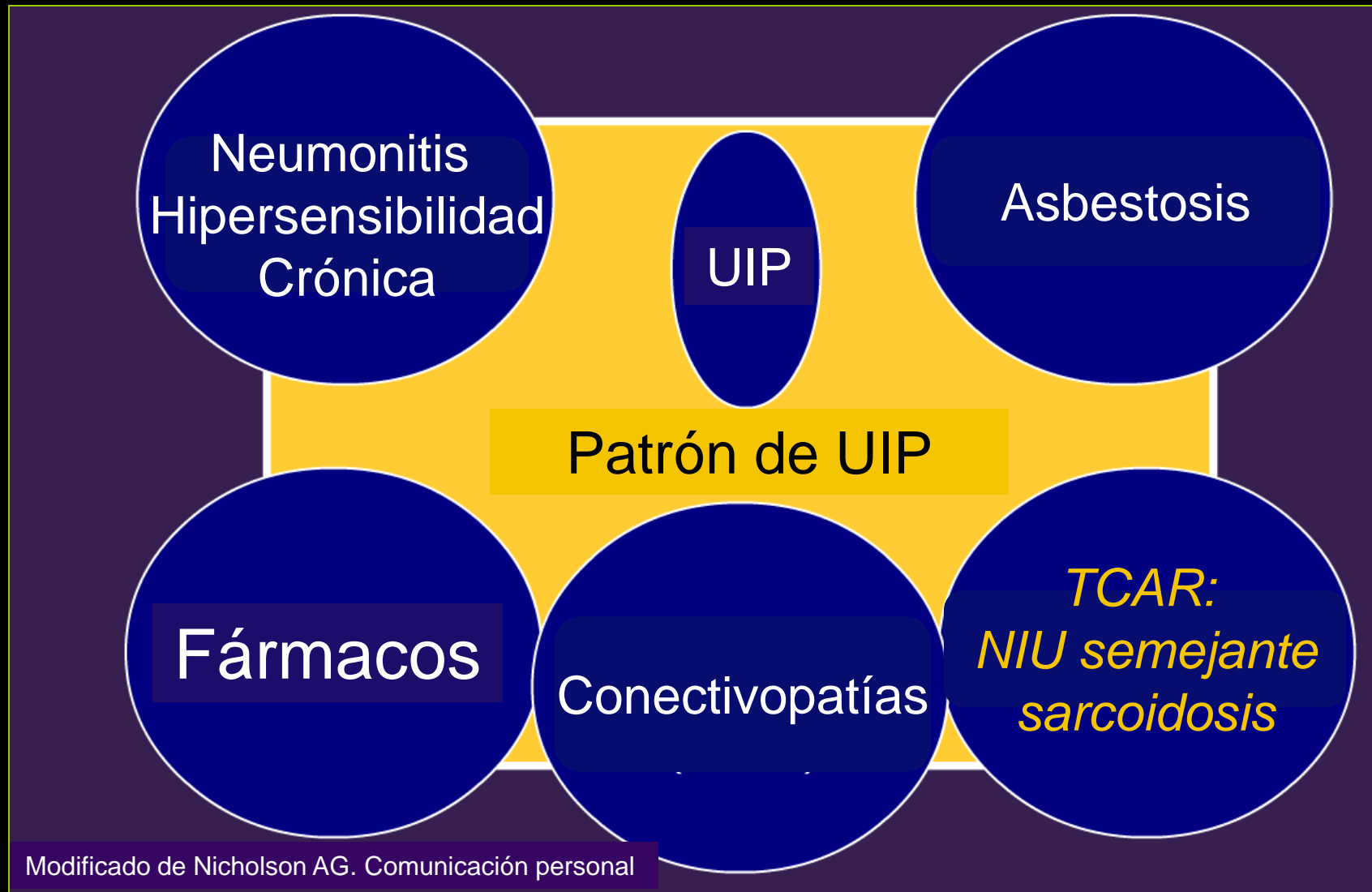
# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

## Enfermedades Pulmonares Difusas

Pulmonary Disease	SLE	RA	PSS	DM/PM	SS	MCTD
UIP	+	++	++	++	+	++
NSIP	+	+	++++	++++	+	+++
DAD	++	+	+	+	.....	.....
BOOP	+	.....	+	++	+	.....
LIP	.....	.....	.....	.....	++	+
Hemorrhage	+++	.....	.....	.....	.....	.....
Airway disease	.....	++	.....	.....	++	.....

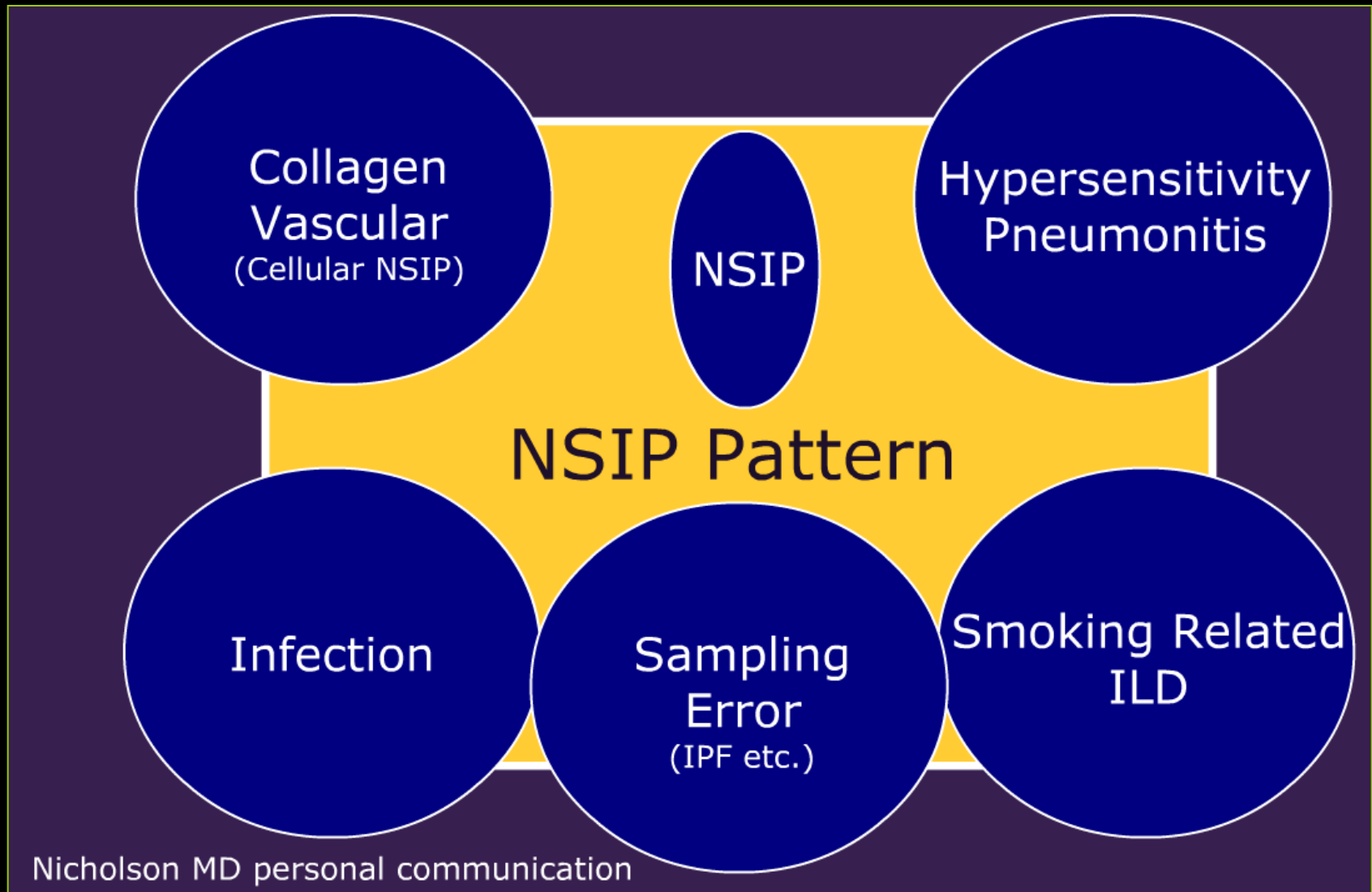
**Patrón  $\neq$  Enfermedad**

# Patrón de Neumonía Intersticial Usual





# Patrón de Neumonía Intersticial No Específica



## Podemos establecer un pronóstico?

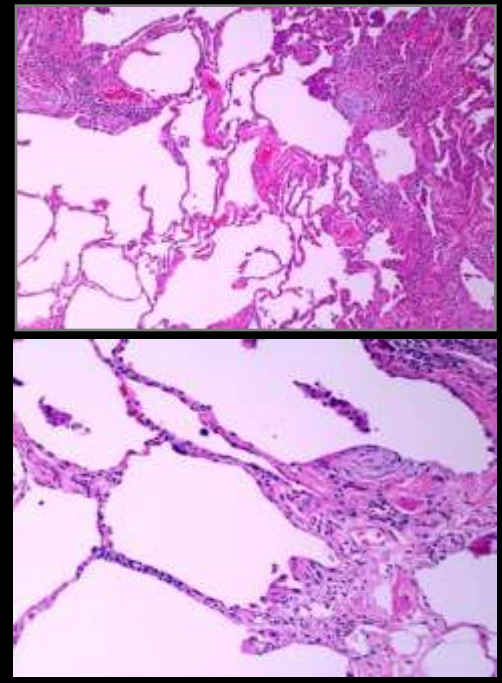
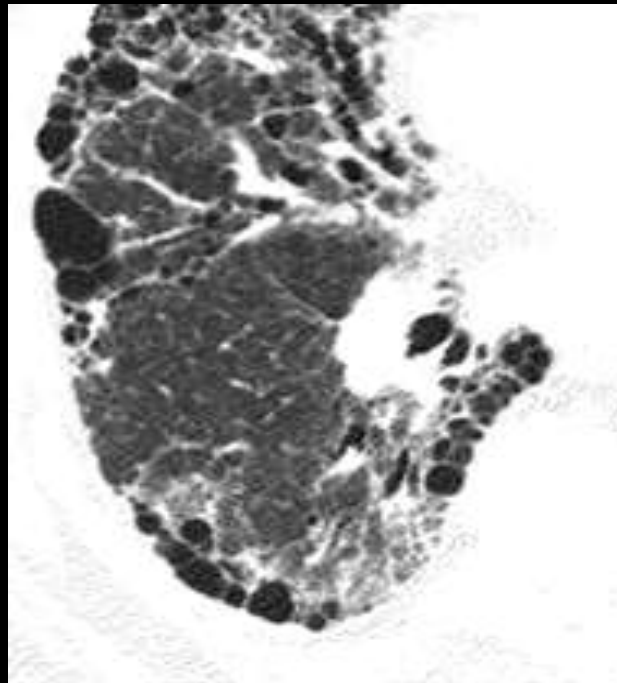
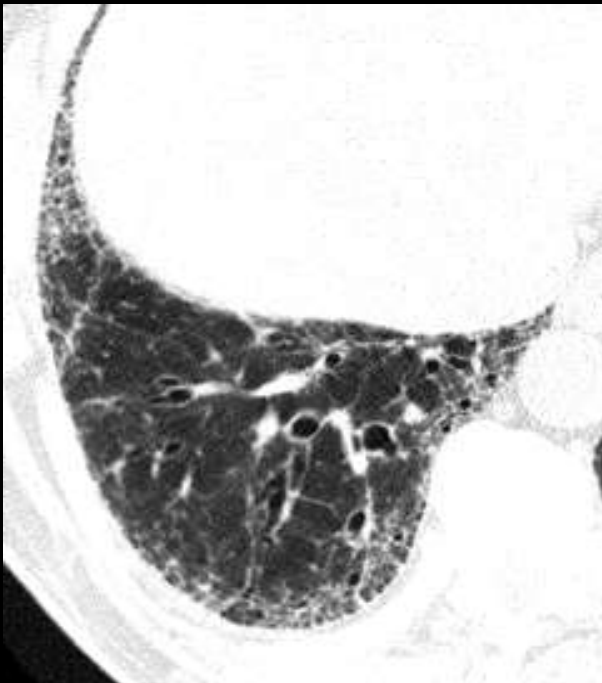
- ❖ Grado de Fibrosis
- ❖ Reducción del DLCO

# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

## Manejo Diagnóstico

### *Existe fibrosis ?*

- ***Neumonía intersticial no específica***
- ***Neumonía intersticial usual***



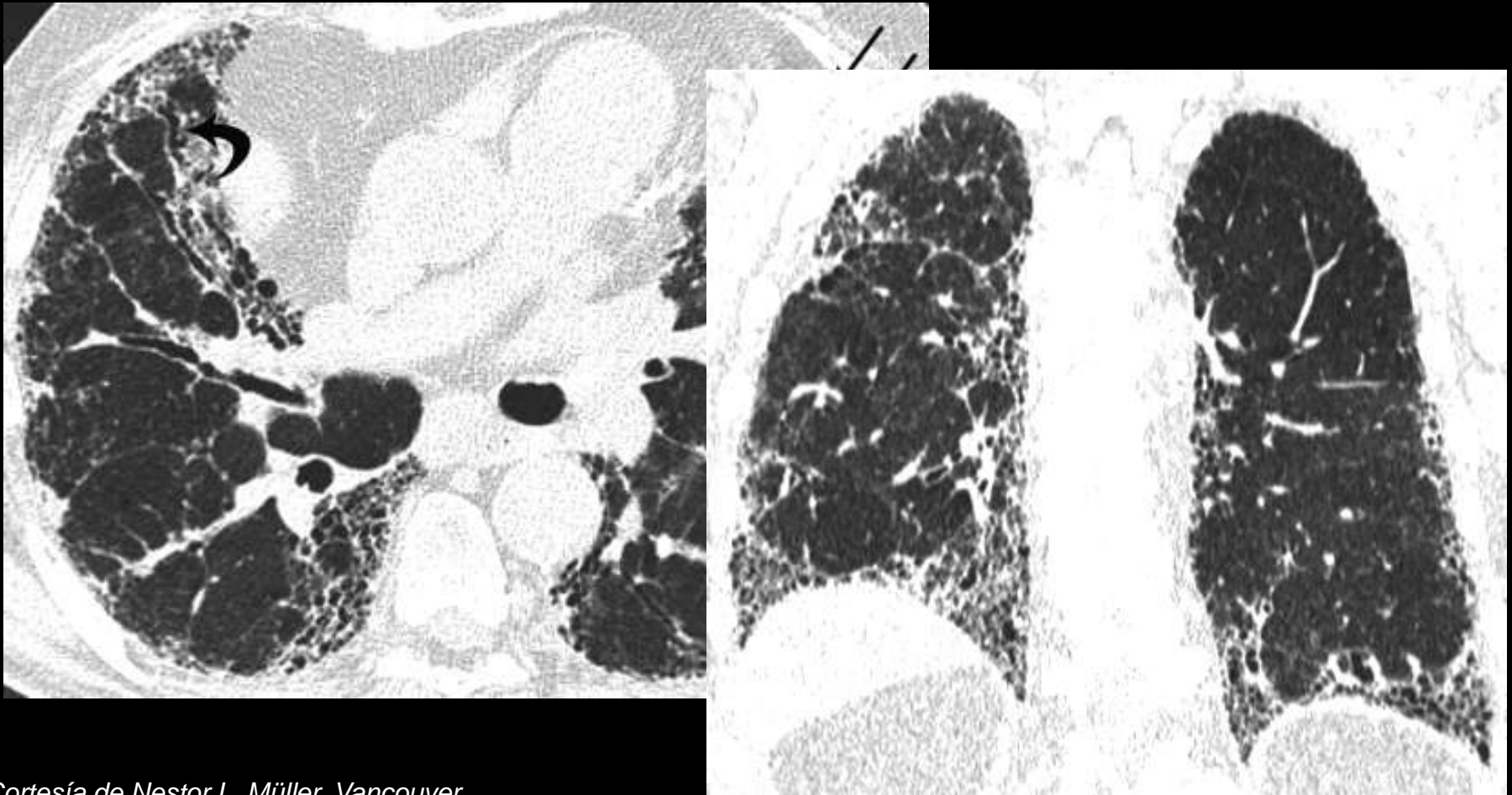
## *Patrón de UIP ?*



- ❖ **ARTRITIS REUMATOIDE**
- ❖ Esclerodermia
- ❖ Lupus Eritematoso Sistémico
- ❖ PM/DM
- ❖ Enf. Mixta del Tejido Conectivo

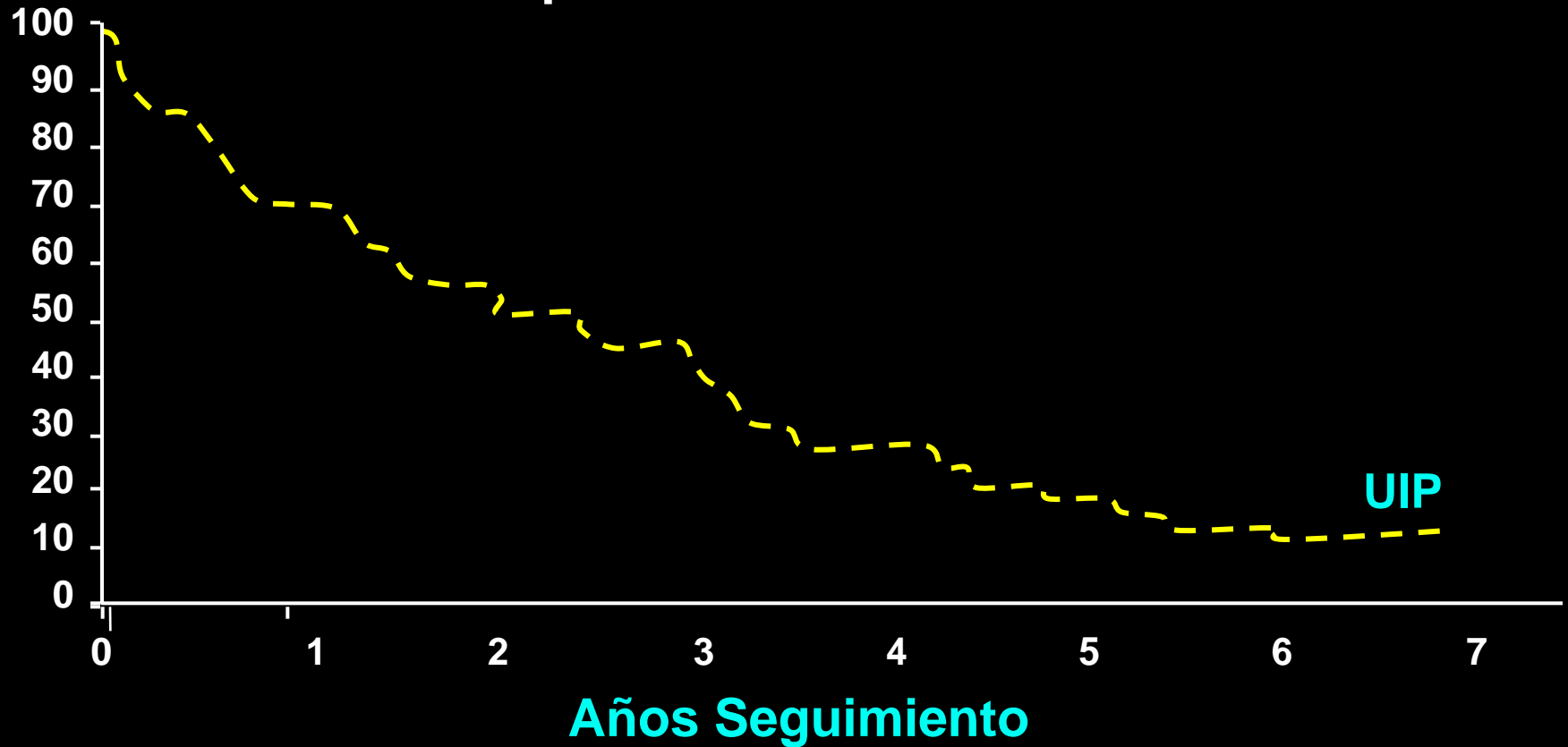
# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

## Patrón de **UIP** en *A. reumatoide*



*Cortesía de Nestor L. Müller, Vancouver*

## Supervivencia UIP

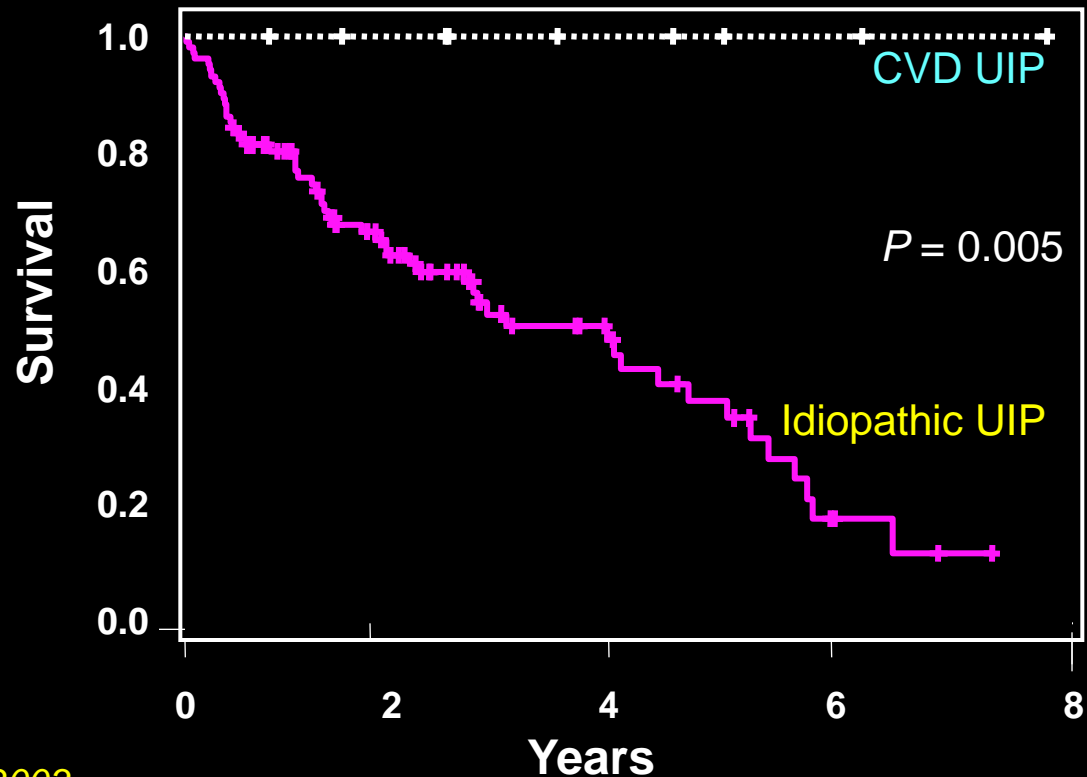
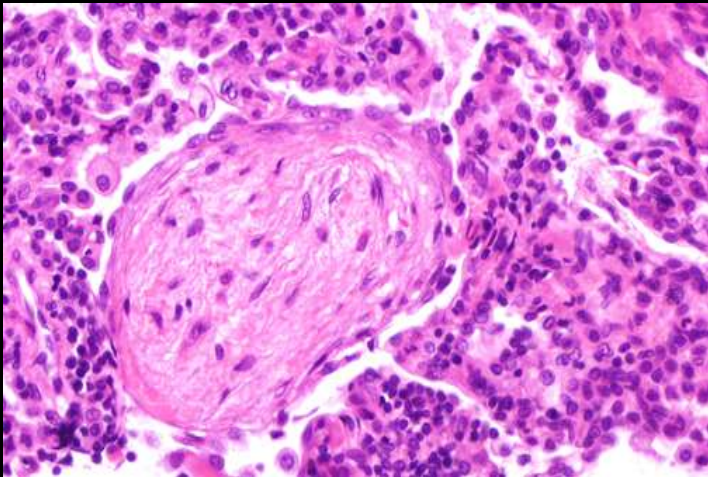


# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

## **FPI/UIP vs. UIP en conectivopatías**

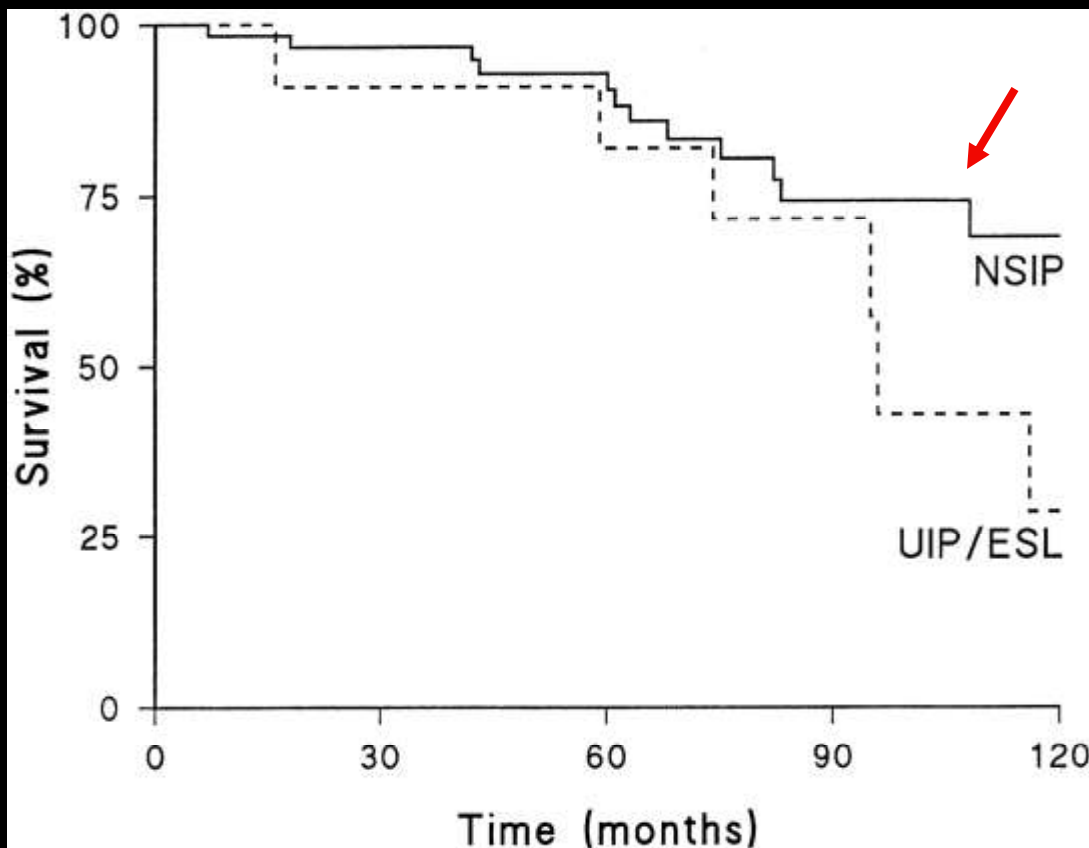
FPI/UIP y UIP en conectivopatías tienen un grado de fibrosis similar

Profusión de focos fibroblásticos (FF) tienen valor pronóstico adicional



# ...prognosis in SSc

UIP-pattern in systemic sclerosis (UIP-SSc) has a better prognosis than classical idiopathic UIP (IPF)



## Surgical lung biopsies in 80 patients with SSc

- ❖ NSIP (n = 62, 77.5%):  
cellular (n = 15) fibrotic (n = 47)
- ❖ UIP (n = 6) ; ESL (n = 6)
- ❖ Other patterns (n = 6)

*Twenty-five deaths:*

NSIP: 16/62, 26%

UIP/ESL: 6/12, 50%



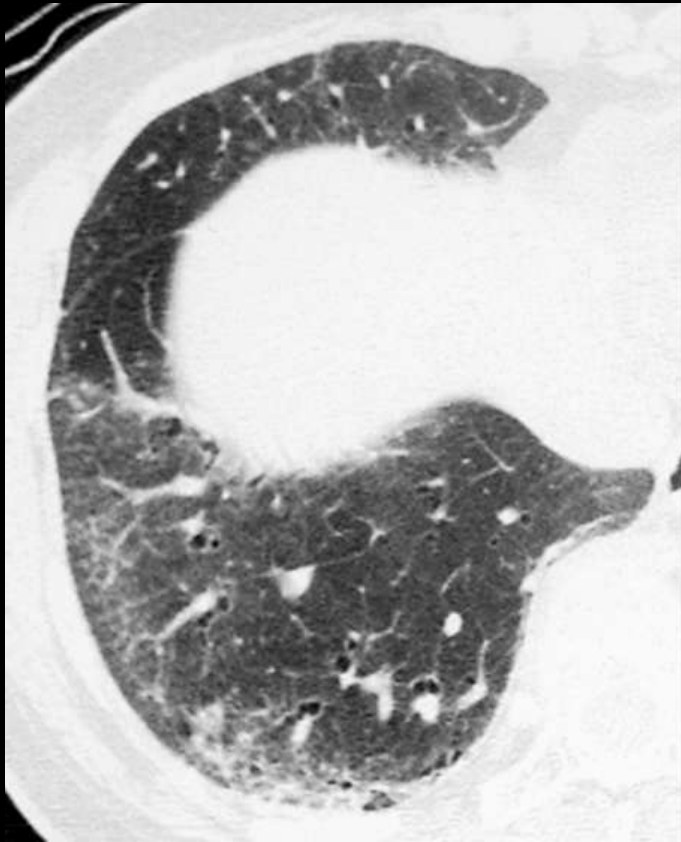
- ❖ Enfermedad generalizada del tejido conectivo
- ❖ Afectación pulmonar frecuente
- ❖ Sintomatología respiratoria inicial < 1% casos

## Afectación torácica

- Neumonía intersticial (NINE, NIU, NO)
- Hipertensión arterial pulmonar
- Dilatación esofágica
- Adenopatías mediastínicas

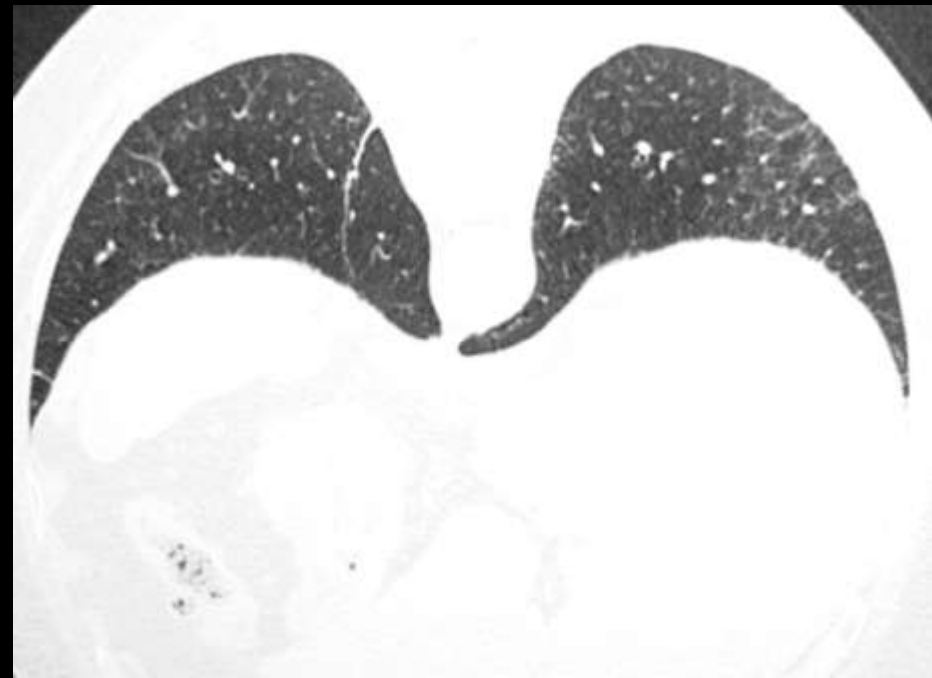
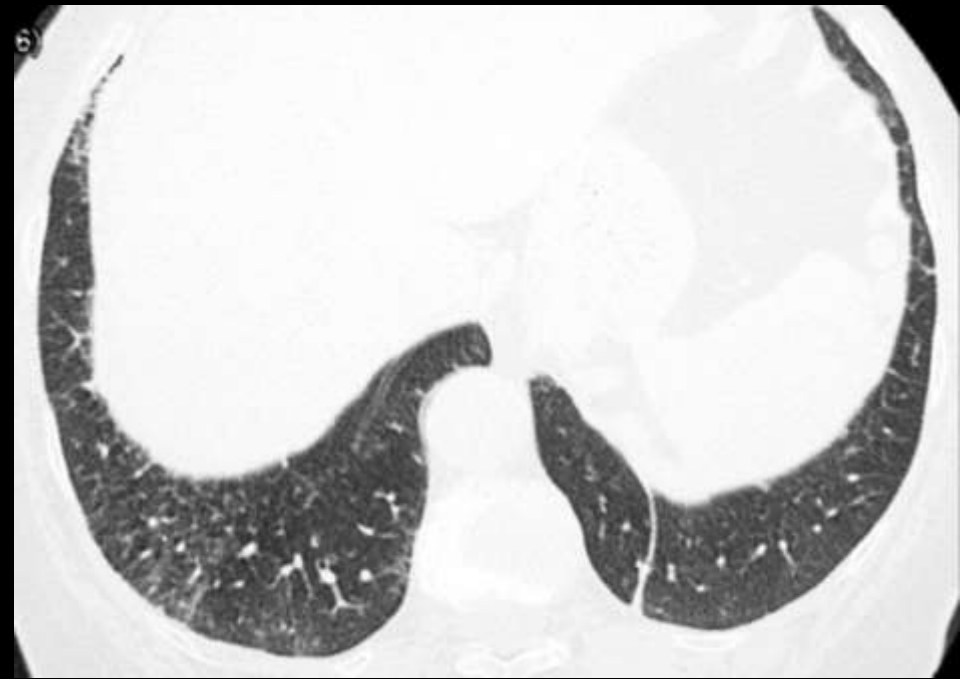
# Enfermedades Pulmonares del Tejido Conectivo

## *Patrón de NSIP ?*

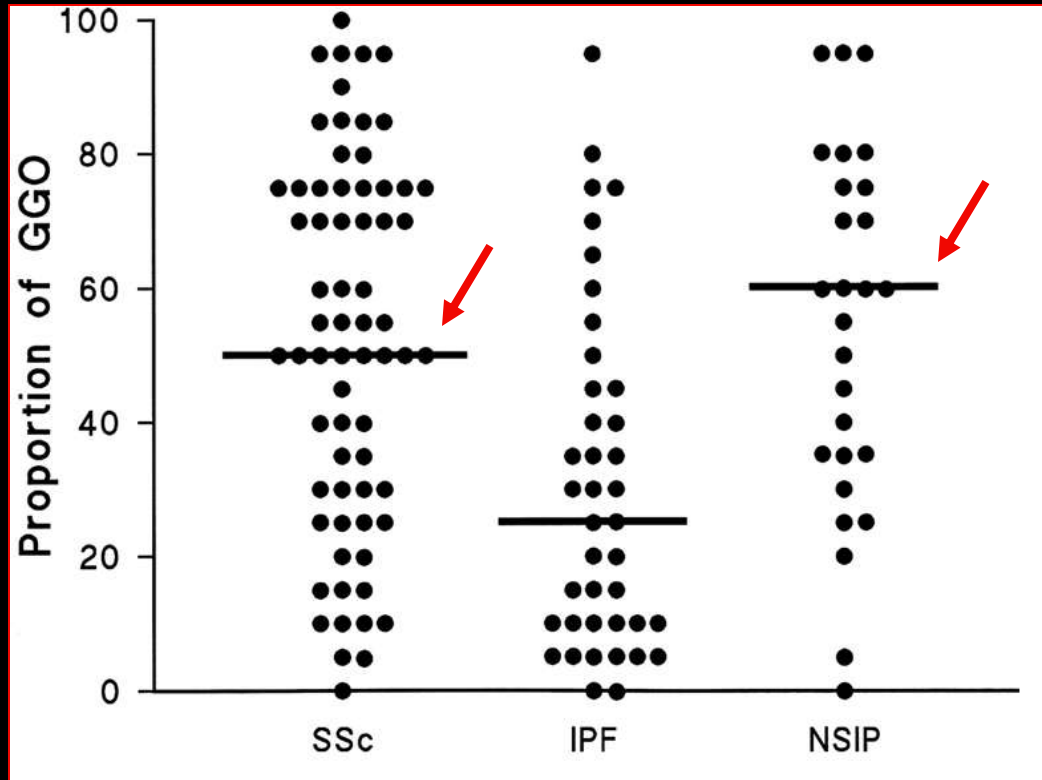


- ❖ **ESCLERODERMIA**
- ❖ PM/DM
- ❖ Artritis reumatoide
- ❖ Lupus Eritematoso Sistémico
- ❖ S. de Sjögren
- ❖ EMTC

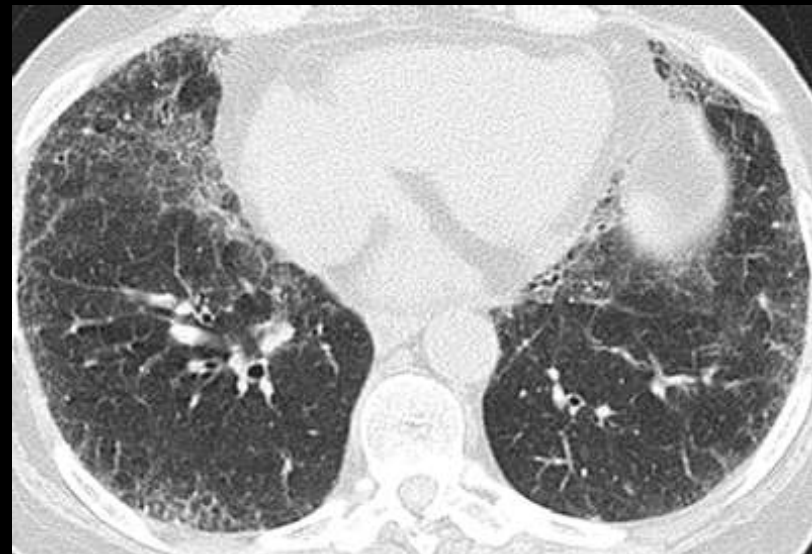
**RXC (39% de casos) vs TCAR (91% de casos)**



# ...NSIP pattern in SSc

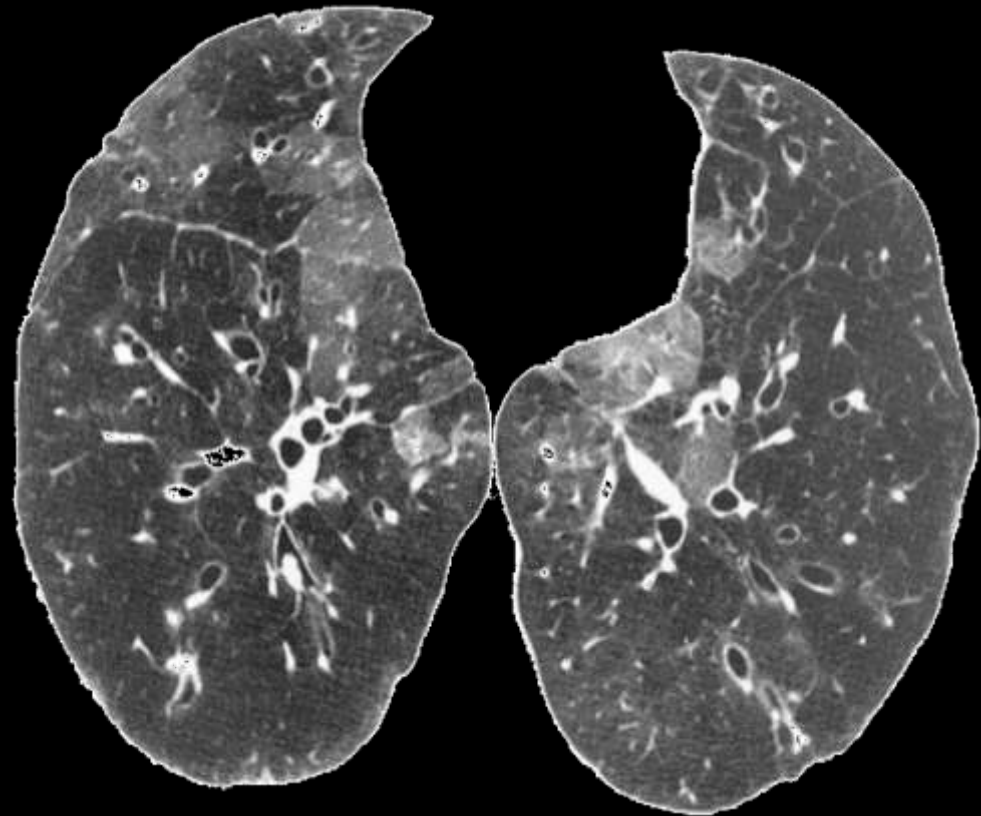


SSc versus UIP;  $p < 0.0001$



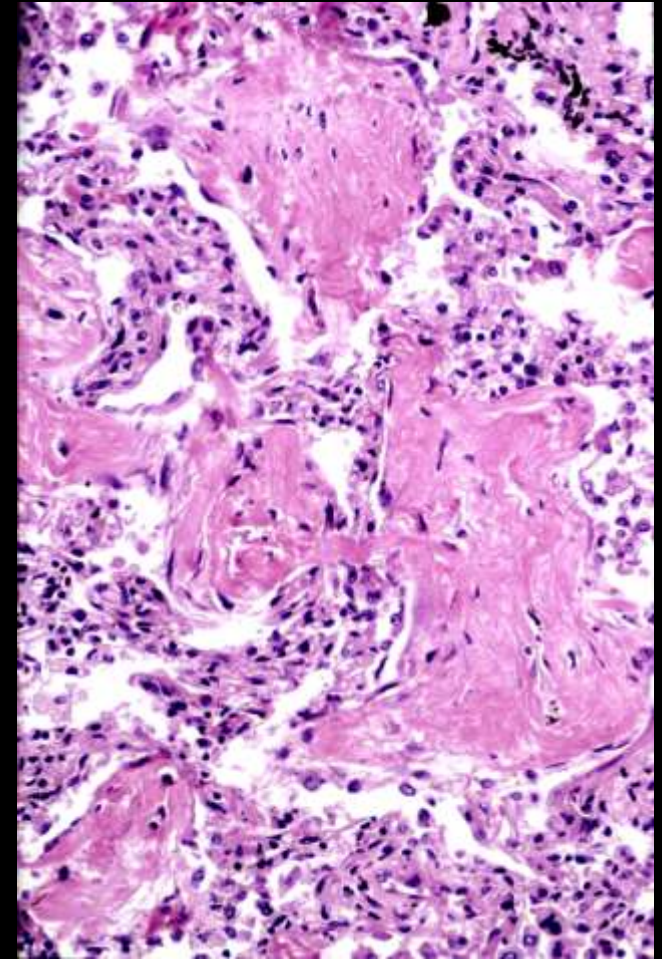
## *Bronquiolitis Obliterante (Constrictiva)*

- ❖ **ARTRITIS REUMATOIDE**
- ❖ **Esclerodermia**
- ❖ LES
- ❖ PM/DM
- ❖ EMTC

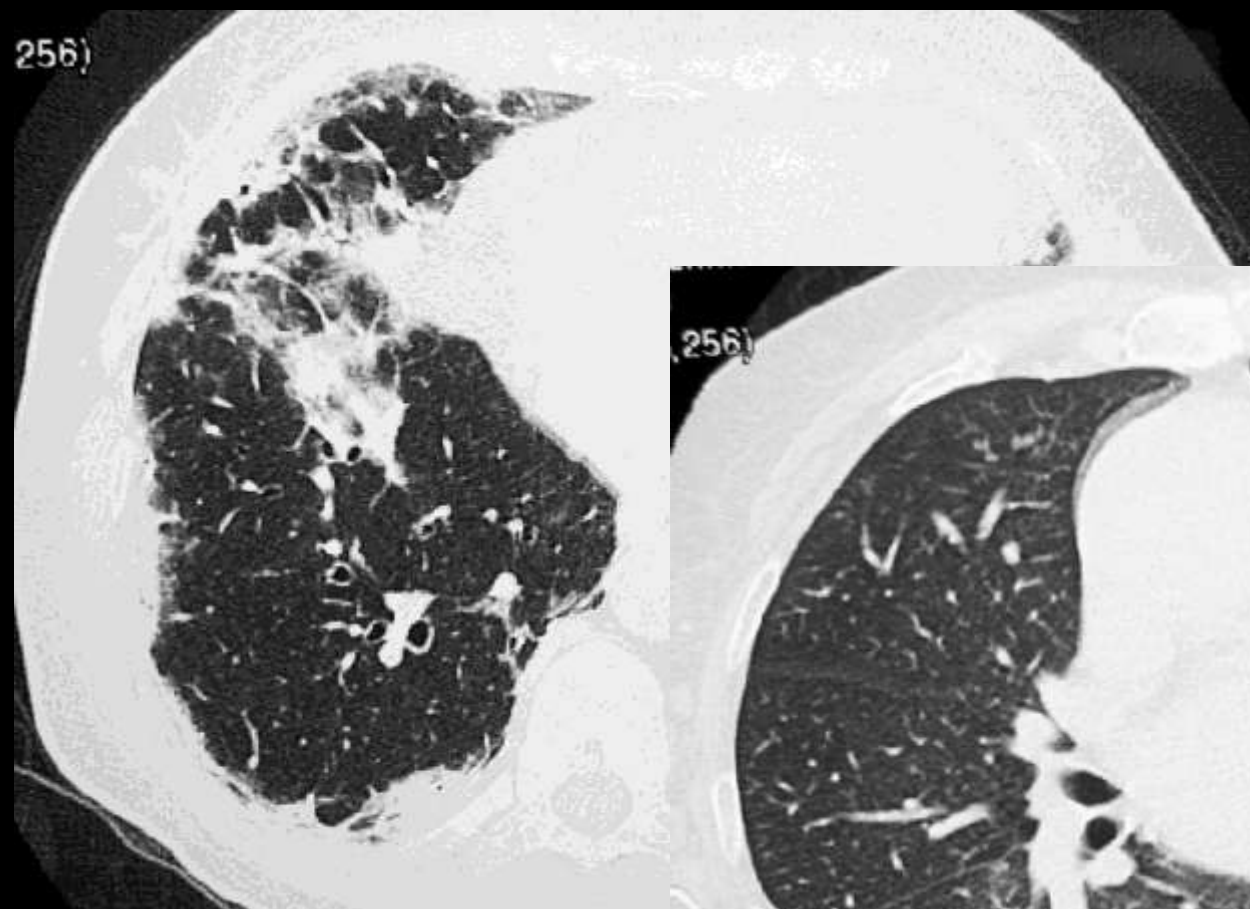


## *Neumonía organizativa*

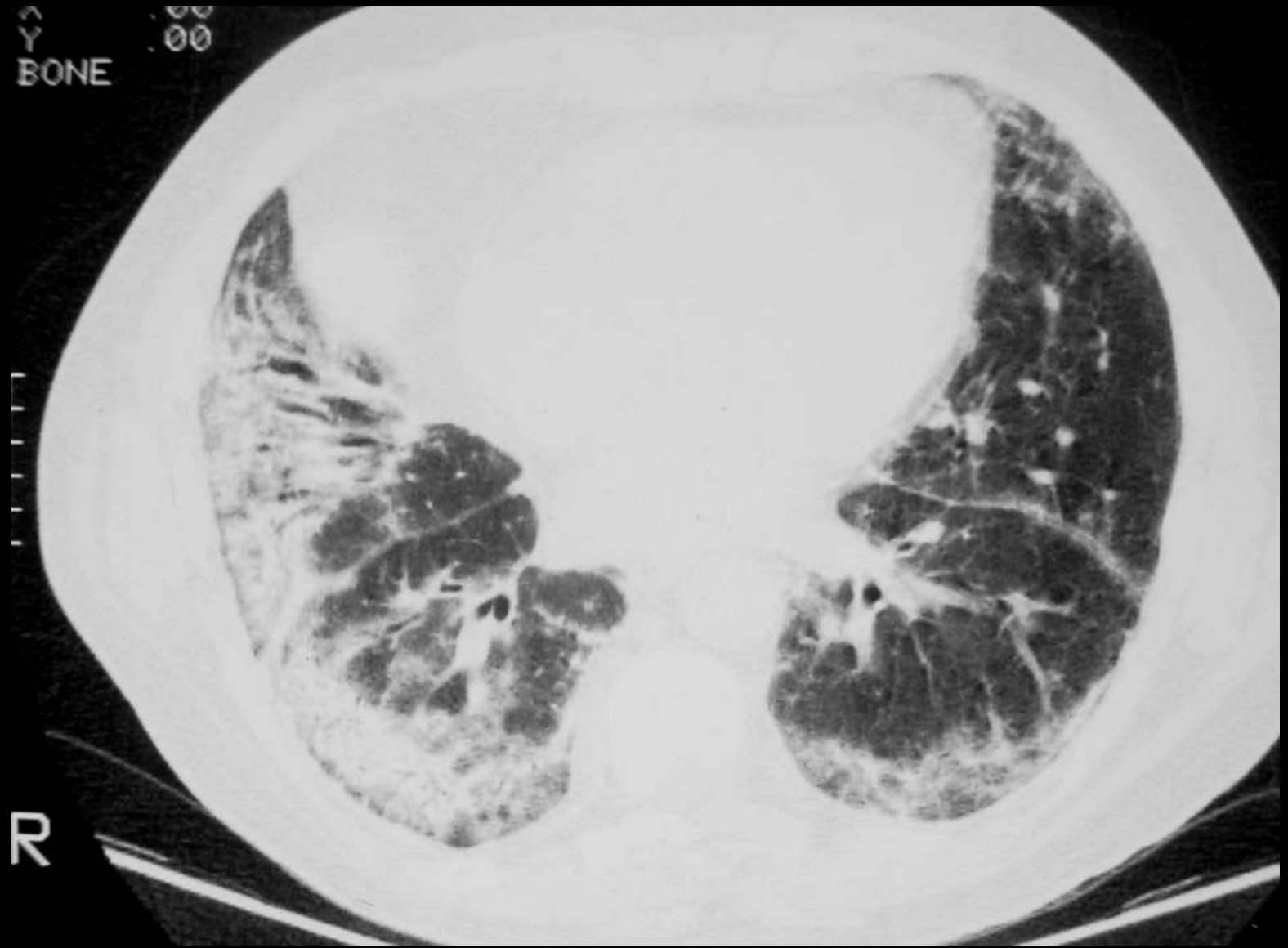
- ❖ **PM/DM**
- ❖ **Esclerodermia**
- ❖ **Lupus Eritematoso Sistémico**



# Polimiositis/Dermatomiositis

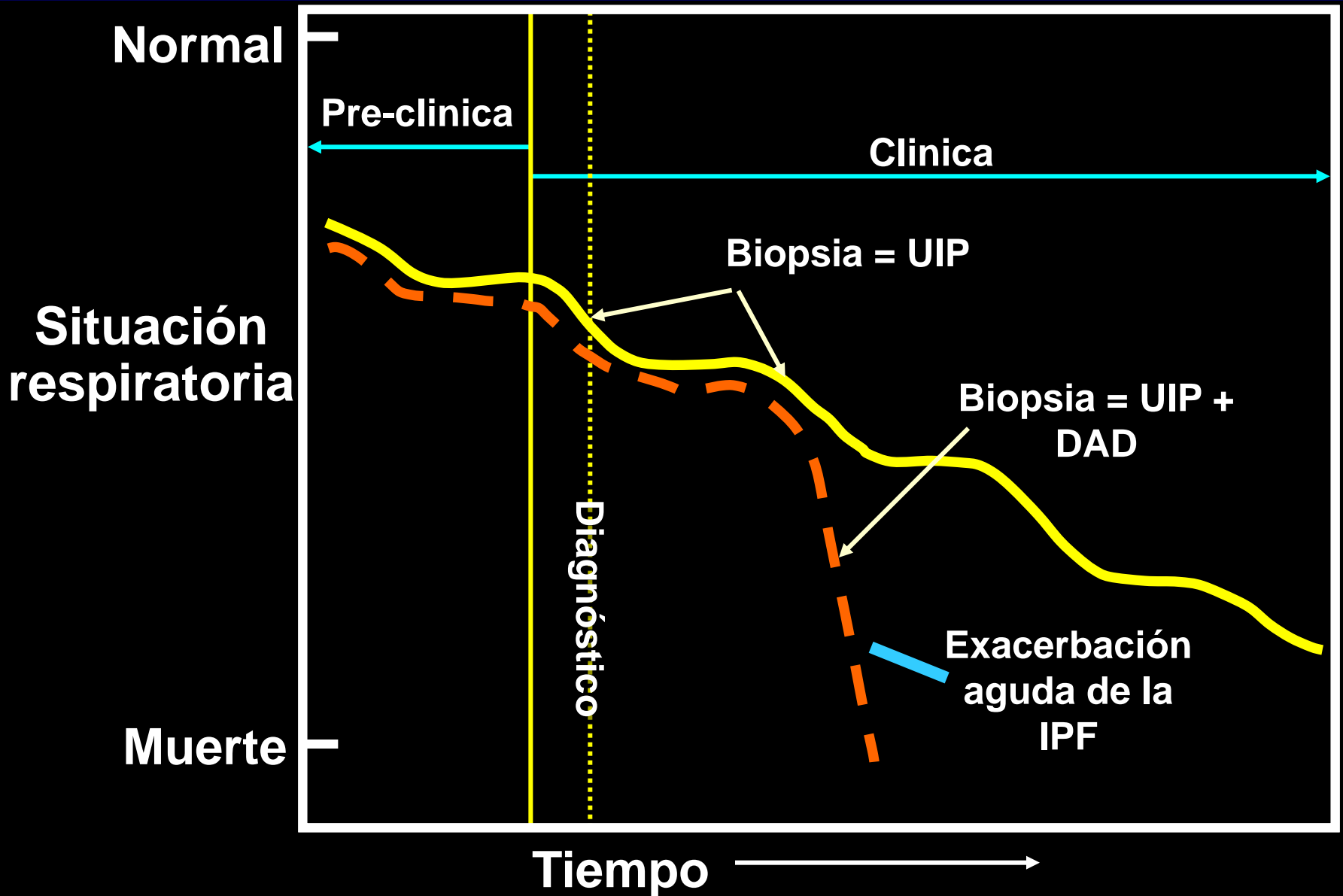


# NINE en Esclerodermia



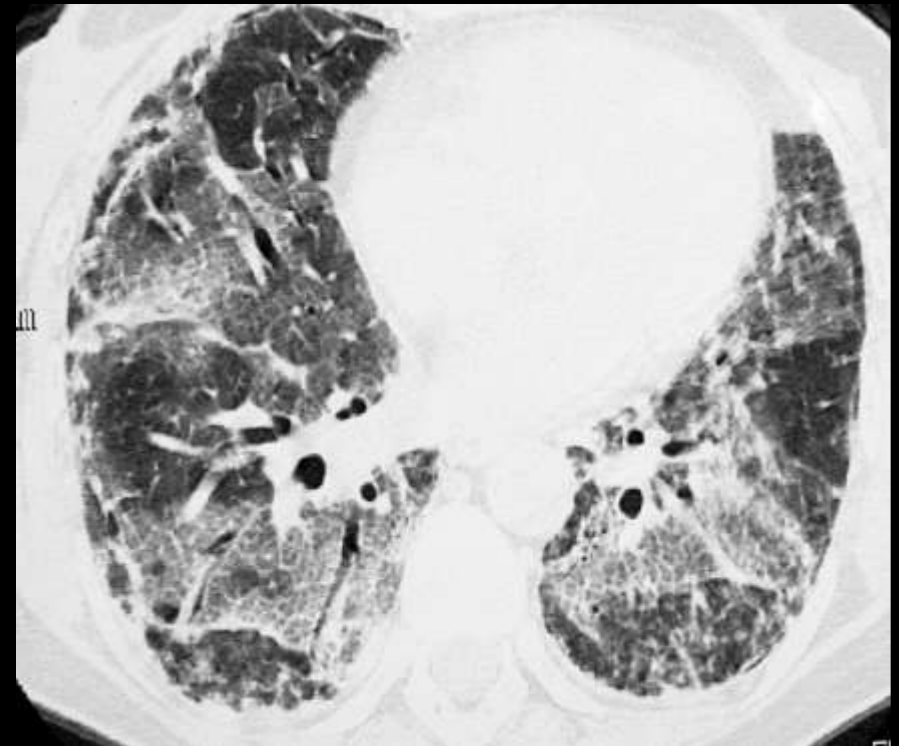
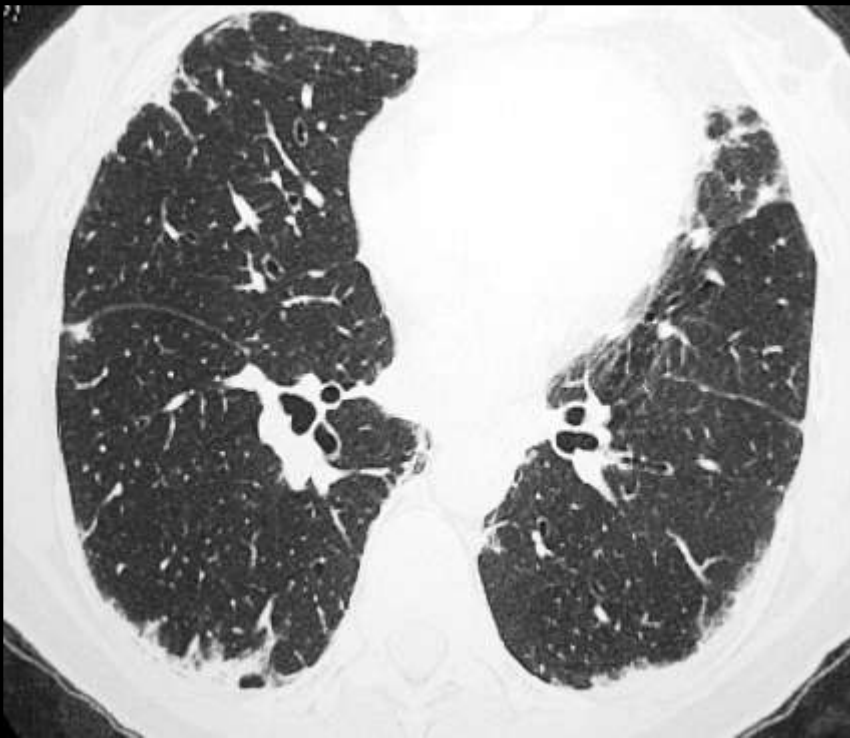


# Forma acelerada en NIU y NINE



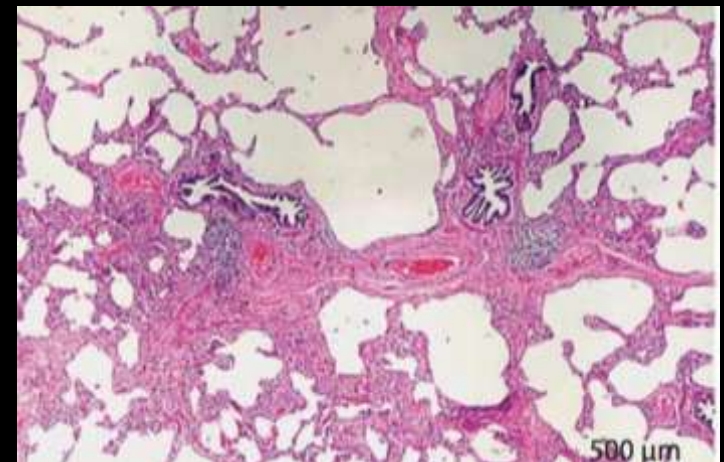
# Forma acelerada en Conectivopatías

Ocasionalmente, la enfermedad puede presentarse como una **neumonía intersticial aguda con DAD** y fallo respiratorio de progresión rápida



## *Fibrosis Centrolobulillar*

- ❖ Fibrosis, cicatrización & inflamación crónica
- ❖ Reflujo GE
- ❖ Distribución central
  - Bronquiolocéntrica
- ❖ TCAR



## **Cual es la utilidad de la TCAR en su manejo ?**

- Confirmar una sospecha clínica de afectación pulmonar...cuando la **RxT es normal**
- Método no invasivo para establecer un diagnóstico “**histoespecífico**” en algunos casos (típicos)...necesidad de biopsia en los atípicos
- Determinar potencial **reversibilidad / tratamiento**
- Sugerir **pronóstico** (fibrosis)
- Seguimiento y demostrar **complicaciones**

